UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1952-1953 — N° 229

Contribution à l'étude de la Dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 29 Juillet 1953

par

Jacques, Charles, HILTENBRAND

Né le 20 Octobre 1927 à MAYENNE (Mayenne)

Élève de l'École du Service de Santé Militaire de Lyon

Examinateurs de la Thèse { MM. BROUSTET, professeur, *Président*
SARIC, professeur
LÉGER, Maître de conférence agrégé. } *Juges*
LAVIGNOLLE, agrégé

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMMARCELLI FRÈRES
80 bis, Cours de l'Argonne

1953

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543913_0089

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1952-1953 — N° 229

Contribution à l'étude de la Dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 29 Juillet 1953

par

Jacques, Charles, HILTENBRAND

Né le 20 Octobre 1927 à MAYENNE (Mayenne)

Élève de l'École du Service de Santé Militaire de Lyon

Examinateurs de la Thèse { MM. BROUSTET, professeur, *Président*
SARIC, professeur
LÉGER, Maître de conférence agrégé. } *Juges*
LAVIGNOLLE, agrégé

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMMARCELLI FRÈRES
80 bis, Cours de l'Argonne

1953

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE
DOYEN : M. PORTMANN. — **ASSESSEUR :** M. SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, LABAT, CHARRIER, DUBREUIL MACHEBŒUF, CRUCHET

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	CREYX BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN MASSÉ
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopique clinique	DE GRAILLY
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hygiène et Clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE
Electroradiologie et Clinique d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	GOLSE
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS
Pathologie générale et expérimentale	SARIC

	MM
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE
Clinique des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	N...

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. PERRENS (Maladies mentales), BLANQUET (Physique pharmaceutique)

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

	MM.
Parasitologie	PAUTRIZEL
Physiologie	Mlle ROUGIER
Bactériologie	MOUSTARDIER
Anatomie pathologique	LÉGER
Anatomie	RIGAUD

	MM.
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE
Pharmacie (2e section)	MASQUELIER QUILICHINI
Pharmacie (3e section)	CAZAUX
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	DUBARRY F.-J. TRAISSAC BERGOUIGNAN LENG-LEVY LAVIGNOLLE MORETTI
Chirurgie générale	LAUMONIER CHAVANNAZ VILLAR TINGAUD DE PAULIS

	MM
Obstétrique	CHASTRUSSE FAUGÈRE
Ophtalmologie	BESSIÈRE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du travail	L'EPÉE
Electro-radiologie	LACHAPÈLE
Odonto Stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

AGRÉGÉ LIBRE :

M. MAHON (Obstétrique).

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE
Puériculture	VERGER PÉRY
Législation pharmaceutique	POPLAWSKI COUSTOU
Anatomie	CABANIÉ
Cryptogamie	LAUBIE

	MM
Obstétricie sociale	MAHON.
Organographie et physiologie végétale	TEMPÉRE
Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER VILLAR
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER

Le Secrétaire principal de la Faculté : ROUGERIE

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Ce faible témoignage de ma profonde gratitude et de ma filiale reconnaissance.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A Monsieur le Medecin-General Inspecteur R. DEBENEDETTI

Directeur du Service de Santé de la IV^e^ Région Militaire,
Médecin des Hôpitaux militaires,
Membre correspondant national de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,
Membre de la Société Française de Phtisiologie,

Il nous a toujours accueilli avec amabilité et nous a prodigué une constante bienveillance.

Pour toutes les marques d'intérêt qu'il nous a données, nous le prions de trouver ici, l'expression de notre très respectueux dévouement.

A Monsieur le Médecin-Lieutenant-Colonel L. FAURE

Médecin des Hôpitaux Militaires,
Médecin Consultant de la IV^e^ Région Militaire,
Chef du Service de Médecine de l'Hôpital Robert-Picqué.

Qui nous a inspiré ce travail et que nous tenons à remercier tout particulièrement pour sa bienveillance et l'aide efficace qu'il a bien voulu nous apporter.

Nous lui devons une grande partie de nos connaissances médicales. Qu'il veuille bien trouver ici, l'expression de notre très vive et très respectueuse gratitude.

A Monsieur le Médecin Lieutenant-Colonel M. CAZEILLES

Spécialiste des Hôpitaux Militaires,
Chef du Service Central d'Electro-Radiologie
de l'Hôpital Militaire Robert-Picqué.

Qui nous a réservé le meilleur accueil dans son service et nous a fait bénéficier de sa haute compétence radiologique, dans la rédaction de ce travail.

Nous le prions de bien vouloir agréer l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Médecin Colonel HENRI

Médecin-Chef de l'Hôpital Militaire Robert-Picqué,
Médecin des Hôpitaux Militaires.

Hommage respectueux.

A Monsieur le Médecin-Général CHAVIALLE,

Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire.

A NOS MAITRES DES FACULTES DE MEDECINE
DE BORDEAUX ET DE LYON

A NOS MAITRES DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

A NOS JUGES :

Monsieur le Professeur agrégé LAVIGNOLLE

Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur LEGER

Maître de Conférences agrégé,
Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Professeur René SARIC

Professeur de Pathologie générale et de Médecine expérimentale,
Médecin des Hôpitaux,

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur BROUSTET

Professeur de Clinique Médicale,

Médecin des Hôpitaux,

Officier de l'Instruction Publique.

Chef du Service de Cardiologie de l'Hôpital du Tondu,

Qui nous a fait le très grand honneur de bien vouloir accepter la présidence de notre thèse.

Nous le prions de trouver ici, l'assurance de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.

INTRODUCTION

Les malformations congénitales du cœur se présentent plus fréquemment sous la forme multiple qu'à l'état isolé : on connaît une triade, une tétrade de Fallot, un complexe d'Eisenmenger.

Cette tendance à la pluralité des lésions se retrouve avec la dilatation de l'artère pulmonaire.

Cette malformation est loin d'être rare : sur mille cas de cardiopathies congénitales diverses, Maud Abbott l'observe 223 fois; dans une statistique de 374 malformations cardiaques, Douzelot en compte 70.

Dans la très grande majorité des cas, la dilatation de l'artère pulmonaire coexiste avec une autre cardiopathie congénitale. Deux types d'association sont les plus fréquents : l'hypoplasie aortique d'une part, la communication inter-auriculaire d'autre part.

Plus rarement, l'augmentation de volume de l'artère pulmonaire peut se trouver associée avec une communication interventriculaire ou une persistance du canal artériel.

Beaucoup plus rarement encore elle peut être observée à l'état isolé; c'est le cas de l'observation que nous rapportons. La mort subite du malade survenue au milieu d'une tolérance complète a permis l'étude anatomique de la malformation dans toute sa pureté.

Par son caractère exceptionnel, ce fait mériterait déjà d'être rapporté. Mais il nous semble présenter un intérêt plus général : nous avons pensé que cette observation anatomo-clinique pourrait jeter quelque lumière sur la signification d'assez nombreux cas de dilatation congénitale de l'artère pulmonaire publiés dans la littérature.

D'où le plan de ce travail :

Après un rapide historique, nous exposerons dans un **premier chapitre** les notions fondamentales sur l'artère pulmonaire au point de vue embryologique, anatomique et radiologique.

Dans un **deuxième chapitre** nous rapporterons les observations de dilatation congénitale de l'artère pulmonaire, en présentant d'abord notre observation personnelle anatomo-clinique, puis en faisant une étude analytique des observations relevées dans la littérature.

Ensuite, à l'aide des renseignements puisés dans ce deuxième chapitre, nous établirons dans un **troisième chapitre :**

les éléments du diagnostic positif et différentiel ;
la tolérance et l'évolutivité de la malformation.

Enfin, nous dégagerons nos **conclusions.**

HISTORIQUE.

L'augmentation volumétrique de l'artère pulmonaire n'a retenu l'attention des cardiologues que depuis une date relativement récente.

Les dilatations associées à d'autres cardiopathies ont été identifiées les premières, en raison de leur bien plus grande fréquence et de leur plus grande gravité.

Oppenheimer en 1933, dans une étude portant sur huit observations dont trois avec autopsie, dégage la notion de dilatation congénitale de l'artère pulmonaire (A.P.) associée à une communication inter-auriculaire (C.I.A.) ou à une hypoplasie aortique.

La même année, Mc Guinn et P.-D. White admettent qu'il est possible de faire le diagnostic de la C.I.A. en présence de l'association grosse pulmonaire-petite aorte, avec cyanose et souffle systolique.

En 1937, les auteurs argentins, Cossio et Arana, dans un mémoire à l'Académie de Médecine, montrent que l'on doit suspecter l'existence d'une C.I.A. en se fondant sur la constatation radiologique d'une dilatation de l'oreillette droite, du ventricule droit et de l'artère pulmonaire. Ils apportent trois observations avec autopsie chez des sujets de treize, vingt-cinq et cinquante-trois ans. Ils estiment que la dilatation de l'A.P. n'est qu'une conséquence physiopathologique de la C.I.A. Elle est non seulement associée mais encore dépendante.

Le diagnostic de C.I.A. jusqu'alors considéré comme réservé à l'anatomo-pathologiste parut alors réalisable par les moyens d'investigation radio-cliniques : D. Routier et Heim de Balsac publient en 1938 6 observations cliniques correspondant au syndrome décrit par Cossio : l'absence d'autopsie dans ces six cas ne permet pas de connaître leur substratum anatomique.

Puis, en mars 1940, D. Routier et Brumlick démontrent que certaines de ces images ne correspondent pas à une C.I.A., mais bien à un syndrome particulier dont ils apportent trois observations longuement étudiées et terminées par la constatation anatomique d'une grosse artère pulmonaire congénitalement dilatée, contrastant avec une petite aorte. Ils expliquent cette malformation par un vice de cloisonnement du tronc artériel commun.

Reprenant cette question sur une plus grande échelle Laubry et Routier démontrent en 1941 dans un mémoire à l'Académie de Médecine portant sur 39 observations, que sur huit autopsies pratiquées, six établissent l'existence de l'association grosse pulmonaire petite aorte, et deux seulement la C.I.A.

De 1942 à 1944, de nombreuses observations de dilatation congénitale de l'A.P. sont présentées à la Société Française de Cardiologie.

En 1943, Soulié étudie les formes partielles de la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire, limitées au tronc ou à une branche du vaisseau.

Dans un article de la « Semaine des Hôpitaux » de 1945, Laubry publie une étude de trente-neuf cas qui représente le plus important travail français sur cette question.

Nous nous proposons, dans le cours de ce travail, d'examiner celles de ces observations qui peuvent être retenues comme des dilatations isolées de l'artère pulmonaire et de les comparer à notre observation personnelle anatomo-clinique, pour en tirer les enseignements nécessaires.

En conclusion de cet exposé historique nous pouvons retenir :

1° que la dilatation de l'artère pulmonaire a été surtout rencontrée en association avec une autre cardiopathie congénitale : l'hypoplasie aortique ou la communication interauriculaire ;

2° que la dilatation congénitale isolée apparaît beaucoup plus rare et sa vérification anatomique exceptionnelle.

Ce deuxième point fait l'intérêt de l'étude qui va suivre.

CHAPITRE PREMIER

DONNÉES FONDAMENTALES SUR L'ARTERE PULMONAIRE NORMALE ET PATHOLOGIQUE.

Embryologie de l'artère pulmonaire

Les malformations dont est le siège le tube cardiaque primitif, cœur proprement dit et bulbe artériel, sont diverses et multiples. Ces aspects, apparemment disparates, furent longtemps considérés comme des « jeux de la nature ». Toutefois, il existe entre ces différentes modifications architecturales, des degrés de parenté, qu'il est évidemment difficile et même impossible de relier entre eux, si l'on fait abstraction des notions du développement embryonnaire.

En les détaillant succinctement, et c'est là le but que nous nous proposons, l'explication des dispositions malformatives devient plus aisée.

Les étapes constructives de l'organe « Cœur » ont lieu dans le cours du second mois qui suit la fécondation.

Dès sa formation le tube cardiaque primitif présente des inégalités de calibre qui s'accentuent et permettent bientôt de distinguer trois segments renflés, séparés les uns des autres par des rétrécissements. Les parties dilatées sont de la partie supérieure à l'extrémité inférieure : le bulbe, le ventricule primitif et l'oreillette primitive.

Mais le tube cardiaque va s'allonger beaucoup plus vite que la cavité qui le contient et de ce fait va subir une plicature, sa portion dorsale étant destinée aux cavités cardiaques, sa portion ventrale formant le bulbe artériel.

Echelonnés au long de son trajet, des groupes cellulaires sont préposés à l'édification des cloisons qui aboutiront en fin de compte à la formation des cavités définitives du cœur et à la séparation des deux gros vaisseaux émissaires.

Une déviation dans le sens constructif de ces groupes cellulaires, suffit à orienter vicieusement le sens de la construction et à aboutir, en définitive, pour chacun de ces groupes, à un ensemble cohérent de défauts architecturaux.

Dans cette étude, nous nous attacherons à définir l'origine embryologique de l'artère pulmonaire ainsi que celle des valvules sigmoïdes.

Le bulbe artériel donne naissance aux deux aortes primitives, qui présentent une partie ascendante et une partie descendante. Ces deux parties de chacune des aortes primitives sont réunies par des anastomoses appelés arcs aortiques. Il y a de chaque côté six paires d'arcs aortiques superposés, que l'on nomme de un à six en allant de haut en bas. La crosse par laquelle l'aorte ascendante se continue avec l'aorte descendante constitue le premier arc. Le cinquième arc se détache du point de jonction du bulbe avec l'aorte ascendante correspondante et le sixième arc prend naissance sur le bulbe.

Les deux aortes primitives descendantes se réunissent en bas en un seul tronc.

Les IV^{e}, III^{e} et II^{e} arcs naissent de la portion ascendante de l'aorte pour aller se jeter dans l'aorte descendante.

La portion du bulbe comprise entre l'origine du sixième arc aortique gauche et le ventricule se divise en deux troncs, l'un antéro-latéral gauche est l'artère pulmonaire, l'autre est la partie initiale de la crosse aortique. Cette division est effectuée par une cloison appelée septum aortico-pulmonaire, qui résulte de la réunion de deux bourrelets endocarditiques de la paroi du bulbe, croissant l'un vers l'autre.

La crosse aortique se continue par la partie de l'aorte ascendante gauche comprise entre le bulbe et le quatrième arc, ensuite par le quatrième arc aortique et par un court segment

de l'aorte descendante qui fait suite à cet arc. Le segment de l'aorte ascendante droite compris entre le bulbe et le quatrième arc constitue le tronc brachio-céphalique artériel. La carotide primitive provient de chaque côté du segment de l'aorte ascendante compris entre le troisième et le quatrième arc. Les carotides externe et interne dérivent, la première de l'aorte ascendante sus-jacente au troisième arc, la deuxième du troisième arc et du segment de l'aorte descendante sus-jacent à cet arc. Les deux carotides se prolongent vers le haut, au-dessus du premier arc.

Le tronc de l'artère pulmonaire se forme donc par le cloisonnement du bulbe, se continue en haut par le sixième arc. Sur le trajet de ce sixième arc naissent deux petits troncs, l'un à droite, l'autre à gauche, qui se dirigent chacun vers le poumon correspondant, et qui représentent : à droite, l'artère pulmonaire droite primitive, à gauche, l'artère pulmonaire gauche primitive.

L'orifice qui met en communication le bulbe et le ventricule primitif présente, avant que le bulbe ne se divise, quatre valvules : une antérieure, une postérieure et deux latérales. Or, la cloison séparative, qui, en se développant dans l'intérieur du bulbe, divisera celui-ci en deux canaux, l'un antérieur qui sera l'artère pulmonaire, l'autre postérieur qui sera l'aorte, cette cloison se dirige transversalement de droite à gauche et passe justement par le milieu des deux valvules latérales.

Il en résulte que, lorsque la différenciation des deux troncs artériels est effectuée, chacun d'eux possède à son origine ventriculaire :

1° Une seule, des quatre valvules primitives du bulbe artériel, l'antérieure ou la postérieure.

2° La moitié des deux autres qui sont les valvules latérales, postéro-latérales de l'artère pulmonaire et antéro-latérales de l'aorte. C'est à leurs dépens que se forment les valvules sigmoïdes et l'on conçoit nettement :

— Que ces valvules soient au nombre de trois pour chaque orifice.

— Qu'il y en ait deux latérales, l'une droite, l'autre gauche, ce sont celles qui proviennent d'une moitié seulement des valvules latérales primitives du bulbe.

— Que la troisième, l'une des quatre valvules primitives tout entière, soit disposée en avant pour l'artère pulmonaire et en arrière pour l'aorte.

En résumé de ce chapitre, nous pouvons dire que le bulbe artériel primitif est à l'origine de l'artère pulmonaire, de même qu'au moment de son cloisonnement, il distribue en quelque sorte les valvules sigmoïdes. Ceci nous fera comprendre aisément, les raisons embryologiques et l'origine même des malformations congénitales de l'artère pulmonaire, que nous pourrons rencontrer.

Anatomie de l'artère pulmonaire.

L'artère pulmonaire transporte le sang veineux du ventricule droit aux deux poumons. Veineuse par son contenu, elle est artérielle par son origine, son mode de distribution et sa constitution anatomique.

L'orifice de l'artère pulmonaire se trouve situé immédiatement en avant de l'aorte, en avant et un peu en dedans de l'orifice auriculo-ventriculaire droit. Comme ce dernier, il est régulièrement circulaire, mais il est beaucoup plus petit, sa circonférence mesure 72 mm. chez l'homme, 68 mm. chez la femme.

Les trois valvules sigmoïdes qui lui sont annexées, sigmoïdes pulmonaires, présentent deux bords et deux faces :

1° Un bord adhérent, qui se fixe solidement sur le pourtour de l'orifice artériel.

2° Un bord libre, qui flotte en pleine cavité artérielle.

3° Une face axiale qui répond à la lumière du vaisseau.

4° Une face pariétale concave, qui répond à la paroi et s'applique contre elle, toutes les fois que la valvule se relève pour livrer passage à la colonne sanguine, que le systole ventriculaire chasse dans l'artère.

Anormalement, le nombre des valvules sigmoïdes, soit de l'aorte, soit de l'artère pulmonaire, peut diminuer ou augmenter, être réduit à deux ou porté à quatre.

Il est évident que la conformation des sigmoïdes aortiques est à peu près identique à celle de l'artère pulmonaire. Toutefois, il existe une légère différence, en ce sens que les sigmoïdes aortiques sont un peu plus épaisses et plus résistantes, et se distinguent en une postérieure et deux antérieures, alors que les sigmoïdes pulmonaires se partagent en une antérieure et deux postérieures.

L'orifice pulmonaire n'est pas situé sur le même plan que

l'orifice auriculo-ventriculaire droit, mais un peu au-dessus de lui, les deux orifices étant séparés l'un de l'autre par un faisceau charnu qui mesure ordinairement de 12 à 15 mm. de hauteur. La portion de la cavité ventriculaire qui se trouve placée en avant de ce faisceau, entre lui et la paroi antérieure du ventricule, revêt la forme d'un tronc de cône dont la grande base, dirigée en bas, se confond avec le reste de la cavité ventriculaire, et dont la petite base, dirigée en haut, répond aux valvules sigmoïdes, c'est l'infundibulum pulmonaire, qui peut donc être considéré comme le vestibule de l'artère pulmonaire.

Le tronc de l'artère pulmonaire se détache de la base du cœur, où il fait suite, comme nous venons de le voir, à l'infundibulum du ventricule droit. De là, il se porte obliquement de bas en haut, de droite à gauche, et d'avant en arrière, en décrivant dans son ensemble une légère courbe à concavité dirigée en arrière et à droite. Il présente une circonférence d'environ 75 mm.

Après un parcours qui varie ordinairement de 45 à 55 mm., l'artère pulmonaire se divise en deux branches fortement divergentes : une branche droite, qui se rend au poumon droit, c'est l'artère pulmonaire droite, une branche gauche qui se rend au poumon gauche, c'est l'artère pulmonaire gauche. Chacune de ces deux artères, se portant vers le poumon correspondant, s'y termine suivant une modalité particulière.

L'artère pulmonaire droite, la plus importante des deux, mesure en moyenne 5 ou 6 cm. de longueur sur 21 mm. de diamètre. Elle se porte horizontalement de gauche à droite, et un peu d'avant en arrière, vers le hile du poumon droit.

L'artère pulmonaire gauche est à la fois plus courte et moins volumineuse que la droite, elle ne mesure, en effet, que 3 cm. de longueur sur 19 mm. de diamètre. Comme la précédente, elle gagne le hile du poumon correspondant, en suivant un trajet légèrement oblique, de dedans en dehors et d'avant en arrière.

Au niveau du poumon, ces deux artères se terminent en arborisations divergentes, suivant le mode de bifurcation bron-

chique, en donnant des artères qui se dirigent directement vers les lobules, où elles prennent le nom d'artères lobulaires.

Dans ce petit chapitre anatomique, nous avons essayé de réunir le maximum de précisions permettant de situer et d'apprécier des anomalies portant en particulier sur l'artère pulmonaire, ce qui fut notre cas. Des précisions plus complètes, d'ordre clinique et radiologique, nous seront apportées au cours des chapitres suivants.

Considérations anatomo-radiologiques sur l'artère pulmonaire normale.

L'ombre cardio-vasculaire, d'aspect sensiblement homogène, est en réalité constituée par les projections superposées et intriquées des cavités cardiaques, des gros vaisseaux, des bronches et des formations cellulaires, ganglionnaires et pleurales.

Il était donc nécessaire de déterminer la place exacte de ces divers éléments, et c'est pour arriver à situer avec exactitude la part qui revient au sein de cette ombre d'ensemble à chacune de ses portions constitutives, que l'on a, pendant longtemps, confronté les données nécropsiques avec les images radiologiques.

Mais un procédé beaucoup plus net et beaucoup plus rigoureux consiste à réaliser des opacifications expérimentales segmentaires de l'appareil cardio-vasculaire.

Grâce à ces techniques, on a pu dresser un véritable plan cadastral de la silhouette cardiaque, cardio-vasculaires normale et pathologique, non seulement en position frontale, mais sous toutes les incidences.

Cerne, en 1913, puis Mongeot, en 1918, ont les premiers appliqué cette méthode à l'étude du trajet aortique.

Delherme, Thoyer-Rozat et Chaperon l'ont généralisée davantage.

Perona et Ottaviani ont suivi l'exemple de Chaperon et, de l'opacification d'une trentaine de cadavres, ont tiré des conclusions fort précises.

Des études très poussées entreprises par Ch. Laubry, D. Routier et R. Heim de Balzac permirent alors une connaissance exacte des manifestations radiologiques.

Nous nous attacherons donc, dans ce chapitre, à déterminer

ner la place exacte qui revient à l'artère pulmonaire normale, afin de pouvoir noter ensuite les différenciations radiologico-morphologiques qui entrent dans le domaine du pathologique.

Nous allons d'abord étudier l'artère pulmonaire en position frontale. Nous commencerons à son origine, c'est-à-dire au niveau de l'infundibulum pulmonaire.

Le ventricule droit apparaît en frontale formé par deux segments absolument distincts : une chambre de remplissage horizontale s'étendant de l'oreillette droite vers la pointe, et une chambre de chasse, ou infundibulum pulmonaire, verticalement greffée sur elle. L'infundibulum pulmonaire, largement implanté par sa base sur la chambre de remplissage, présente un contour gauche et un contour droit.

Son bord gauche forme un grand arc à concavité gauche allant de la pointe du ventricule à la région du point G. Ce contour contribue à donner à la pointe du ventricule droit une forme en croissant.

Quant au bord droit, il naît plus haut, au niveau de l'encoche qui sépare l'oreillette du ventricule, et, de ce fait, est beaucoup plus court.

L'infundibulum se termine par une sorte de champignon en face duquel se projette l'image en oméga des sigmoïdes pulmonaires. Sa situation est importante à déterminer. Elle est proche du bord gauche du cœur, au point où il change de courbure, c'est-à-dire à l'union de l'arc moyen et du bord gauche du cœur, là où l'on place généralement le point G.

L'artère pulmonaire proprement dite naît d'une façon constante par un renflement en oméga, image caractéristique des sigmoïdes normales. C'est en général un vaisseau assez volumineux, qui chez le sujet normal se présente comme étant un peu plus large que l'aorte, et dont l'aspect varie suivant les individus et leur type morphologique. Il conserve toujours une orientation semblable dirigée obliquement de bas en haut, de gauche à droite, et surtout d'avant en arrière. Cette dernière disposition est particulièrement intéressante à connaître parce qu'étant évidente en position transverse, elle explique pourquoi le tronc

de l'artère pulmonaire paraît si court et si trapu en position frontale.

Nous avons parlé tout à l'heure d'arc moyen, sans en définir la signification, cela est possible maintenant, puisque c'est le bord gauche ou externe du tronc de l'artère qui constitue cet arc moyen, sa direction et sa longueur variables expliquent les modifications de la courbure de cet arc.

Quant au bord droit ou interne du tronc de l'artère pulmonaire, il est très court, compris entre l'infundibulum et la pulmonaire droite.

En raison de l'orientation d'avant en arrière de l'artère pulmonaire; cette dernière doit se diviser très postérieurement en deux branches, différentes dans leur importance, leur direction, leur situation.

Cette bifurcation se fait sur le bord gauche de la colonne, à un niveau variable, qui dépend de l'inclinaison de l'artère pulmonaire et, en général, toujours plus élevée qu'on ne l'imagine, vers le tiers supérieur du pédicule.

Nous allons situer maintenant les images radiologiques fournies par les branches de bifurcations de l'artère pulmonaire et que nous appellerons artère pulmonaire droite et artère pulmonaire gauche.

On peut dire que la branche droite est en quelque sorte la continuation directe de la courbe amorcée par le tronc de la pulmonaire. Elle est strictement horizontale et présente un calibre au moins égal à celui de l'aorte. Elle barre donc le pédicule en son milieu. Son bord inférieur se trouve situé légèrement au-dessus de la terminaison de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite.

Son bord supérieur remonte sensiblement au niveau du tiers supérieur du pédicule, ce qui le porte exactement au niveau de la bifurcation trachéale et de la boucle aortique. Mais cette branche droite va à son tour se diviser, et cette division va se faire derrière la veine cave inférieure. Elle donne deux branches, mais en général assez inégales dont la première, assez importante, mais cependant la plus petite, un peu arquée,

se ramifie rapidement et se dirige franchement en haut vers le lobe pulmonaire supérieur.

La seconde forme une crosse volumineuse, se dirige vers le bas et constitue à elle seule la plus grande partie du hile droit. Elle abandonne de nombreuses branches au cours de son trajet, pour finalement se terminer en un épanouissement de petites ramifications rectilignes, au niveau des deux lobes pulmonaires moyens et inférieurs.

L'artère pulmonaire gauche naît, elle, en arrière et forme une crosse très accusée à direction postéro-gauche, et que nous distinguons parfaitement en position oblique antérieure gauche. En raison de cette position, son ombre se superpose en grande partie à celle de la terminaison du tronc de la pulmonaire, mais elle la coiffe et la déborde un peu à gauche. Une telle disposition donne un aspect assez particulier à l'image de la bifurcation.

L'artère pulmonaire gauche va se diviser assez rapidement en une ou deux branches courtes, qui vont se ramifier pour le lobe supérieur gauche; tandis qu'une ou plusieurs branches rectilignes vont aller s'épanouir vers le lobe pulmonaire inférieur, en projetant leurs ombres de part et d'autre du bord gauche de la silhouette cardio-vasculaire, la plus grande partie très postérieure étant située en arrière des régions infundibulaires et ventriculaires gauches, constituant ainsi le hile gauche.

On peut donc énoncer un bref résumé des connaissances que nous a apportées la position frontale, concernant l'étude qui nous intéresse.

Nous savons maintenant : que ce que nous appelons l'arc moyen est constitué uniquement par le tronc de l'artère pulmonaire et sa bifurcation et que ce même arc moyen constitue le bord gauche du pédicule, enfin nous apprenons que l'infundibulum pulmonaire est le segment cardiaque le plus voisin du point G.

Mais il nous faut définir d'une façon plus précise les rap-

ports qui existent entre l'artère pulmonaire et les parties avoisinantes. En faisant effectuer à un sujet une rotation vers la droite, on dégage les régions auriculo-ventriculaires, on précise les rapports entre l'oreillette et le ventricule, en particulier pour les cavités droites et surtout on obtient sur les images de l'artère et de l'oreillette gauche, des indications intéressantes.

Voilà, en bref, les précisions que nous apporte la position oblique antérieure droite, précisions que nous allons détailler en ce qui concerne l'artère pulmonaire et ses branches.

Commençons comme précédemment au niveau de l'infundibulum. Nous voyons que son contour antérieur est en partie régulier. Plus ou moins convexe et oblique d'avant en arrière, il amorce déjà la courbe que décrira l'artère pulmonaire.

Son contour postérieur est de longueur variable, de direction verticale de bas en haut et d'avant en arrière. Il faut en outre admettre que la longueur du cône infundibulaire est toujours plus importante qu'on ne l'imagine.

Et nous voici amenés à l'artère pulmonaire elle-même qui est obliquement dirigée vers l'arrière, mais en position variable, tantôt plus ou moins couchée, tantôt presque verticale. Son contour antérieur forme presque la totalité ou tout au moins les deux tiers supérieurs de l'arc moyen; coïncidant exactement avec le contour de la silhouette cardio-vasculaire à ce niveau et de ce fait se trouve être légèrement convexe, et quelquefois même très saillante. Ainsi, toutes les saillies existantes à la partie supérieure de l'arc moyen sont uniquement constituées par le tronc de la bifurcation de l'artère pulmonaire. Son contour interne ou plus exactement médiastinal, plus court et légèrement courbé est parallèle au contour externe.

Après être remonté très haut dans le pédicule, en général jusqu'à son tiers supérieur, parfois même jusqu'à son sommet, l'artère pulmonaire se bifurque en ses branches droite et gauche.

La branche droite se dirige horizontalement vers la droite. C'est une artère volumineuse présentant des contours parallèles barrant tout le pédicule et l'espace rétro-cardiaque. En géné-

ral, c'est à partir de l'ombre vertébrale que ses ramifications commencent à s'épanouir, en se superposant d'abord à cette même ombre vertébrale, puis au champ pulmonaire droit.

En haut, on constate qu'elles ont une direction rayonnante alors que vers le bas, de rectiligne elles prennent une allure divergente. Il est assez facile de suivre cette ombre vasculaire sur le vivant, et en particulier lorsque la rotation est faible, mais ses contours sont toujours assez flous.

La branche gauche, au contraire se trouve, sous cette incidence, placée tout à fait suivant l'axe de la crosse aortique dont le sommet associé ou plus exactement superposé à la bifurcation pulmonaire, semble constituer la terminaison du tronc commun.

En fait, cela n'est pas, ou tout au moins ce n'est qu'une apparence, car de cette région commencent à partir les premières ramifications se dirigeant vers le lobe supérieur gauche. Puis le vaisseau superpose alors son ombre verticalement descendante à celle du tronc pulmonaire, et nous arrivons au niveau de ses ramifications inférieures qui s'épanouissent derrière l'ensemble de la masse cardiaque. On remarquera à ce sujet que chez les petits cœurs en goutte, on voit très bien les ramifications de l'artère pulmonaire gauche, situées en dehors de l'ombre cardiaque.

Voyons maintenant l'aspect que prend l'artère pulmonaire en position oblique antérieure gauche. La rotation vers la gauche tend à placer dans un plan sensiblement perpendiculaire à celui de l'écran, l'axe du cœur dont les régions antéro-droite et postéro-gauche forment respectivement les contours droit et gauche de la silhouette cardiaque. Dans cette position, la branche aortique se projette dans sa totalité.

L'infundibulum, vertical, se détache de l'ombre confuse des cavités droites.

L'artère pulmonaire présente un tronc large mais court, légèrement oblique de bas en haut et d'avant en arrière. Les deux branches horizontales se dirigent la droite vers l'avant, la

gauche vers l'arrière, et forment avec le tronc une sorte de T volumineux, dont le contour supérieur a la forme d'un accent circonflexe inversé.

Cette image est constante et l'encoche médiane indique nettement la division des deux branches pulmonaires.

La crosse de l'artère pulmonaire droite est mal visible.

Derrière la veine cave supérieure, la pulmonaire droite abandonne ses branches supérieures à direction verticale, puis elle s'infléchit vers le bas, se divise en branches rectilignes, qui disparaissent derrière l'image de l'oreillette droite.

L'artère pulmonaire gauche est sous cette incidence, très visible alors qu'elle l'était mal en position frontale et en O.A.D. Son axe est dirigé vers la gauche plus ou moins parallèlement à l'écran. Elle forme une boucle qui se projette sur l'ombre vertébrale et la déborde généralement vers l'arrière.

Elle abandonne d'abord des branches verticales destinées aux lobes supérieurs, puis des branches plus ou moins rectilignes destinées aux lobes inférieurs. Nous avons là une disposition comparable à celle déjà observée du côté droit.

En résumé, l'O.A.G. est une position qui met très bien en évidence la situation, la forme et l'importance de l'artère pulmonaire.

Etudions enfin la position transverse dans laquelle le thorax se présente exactement de profil gauche. En raison de la situation de la majeure partie du cœur à gauche de l'axe médio-thoracique, le profil gauche est préférable, il donne des images moins déformées.

Au centre d'une sorte de triangle formé par le thorax, la masse cardio-vasculaire repose sur le diaphragme, séparée des parois sterno-vertébrales par les espaces clairs anté et rétro-cardiaques, offrant à l'étude ses bords antérieurs et postérieurs invisibles sous toutes les autres incidences.

L'infundibulum, toujours vertical et antérieur, est bien visible, mais seul son contour antérieur est net.

L'artère pulmonaire sous cette incidence se présente tou-

jours volumineuse et parallèle à l'écran. Sa direction est franchement antéro-postérieure et plus ou moins oblique suivant la morphologie des sujets. Son origine est marquée par l'image caractéristique en oméga des sigmoïdes.

Dès son origine, l'artère pulmonaire entre en rapport avec l'aorte ascendante et la veine cave supérieure. En arrière de ce vaisseau, elle se ramifie. Ses deux branches alors se superposent en général, mais pas totalement, car la gauche est un peu plus haut située que la droite.

Au milieu d'une assez grande confusion de volumineuses ramifications, on aperçoit les deux crosses pulmonaires droite et gauche décrire l'une au-dessus de l'autre une courbe régulière, d'abord horizontale, puis franchement descendante.

En cette position, ce qui frappe, c'est l'importance de l'artère pulmonaire et le volume de ses ramifications.

En conclusion de ce chapitre, après l'étude de l'artère pulmonaire faite dans les diverses positions, la première notion très importante que nous en retirons, est que ce vaisseau, tronc et bifurcation, forme toujours la totalité de l'arc moyen en position frontale et en O.A.D. La saillie de cet arc correspond à une courbure particulière ou à une augmentation de volume de ce vaisseau ou à ces deux facteurs à la fois.

Les branches pulmonaires droite et gauche, toutes deux visibles en frontale, forment les hiles à leur émergence du pédicule. Ces deux vaisseaux se trouvent mieux dégagés par une légère rotation en oblique, l'O.A.G. faisant apparaître la crosse de l'artère pulmonaire gauche, l'O.A.D. celle de l'artère pulmonaire droite.

Aspect radiologique des grosses artères pulmonaires.

L'état de l'artère pulmonaire est, du fait des méthodes précises employées actuellement, essentiellement révélé par l'examen radiologique.

Nous allons rappeler les diverses modalités de dilatations de l'arbre artériel pulmonaire, suivant les diverses incidences radiologiques habituelles.

En position frontale :

Nous avons vu au chapitre précédent que l'arc moyen correspond en général au tronc de l'artère pulmonaire. On peut le trouver allongé et saillant ou même très saillant et convexe, pouvant atteindre dans les degrés extrêmes la grosseur d'une mandarine.

Cependant, dans certains cas assez rares, il peut arriver que le tronc de l'artère pulmonaire, même très volumineux, occupe une situation médio-pédiculaire, le contour gauche du vaisseau ne participant pas directement à la constitution de l'arc moyen.

Mais l'augmentation de volume peut s'étendre à tout l'arbre artériel. On note alors l'aspect en virgule plus ou moins important que prend la branche droite qui se continue par ses arborisations souvant elles-mêmes accrues.

On aperçoit moins bien la branche gauche, cachée par l'arc moyen ; toutefois, lorsqu'elle est transversale, ce qui est assez rare, elle a alors un aspect semblable à celui de la branche droite. Quelquefois une volumineuse saillie tronculaire peut la cacher et ne permet alors de distinguer que ses arborisations supérieures.

Lorsqu'elle est obliquement dirigée, elle superpose sa projection à celle de l'arc moyen, le doublant ou disparaissant derrière lui.

En général, sur de bonnes radiographies, on peut distinguer les arborisations de l'artère pulmonaire au travers de l'ombre pédiculo-cardiaque.

En position oblique antérieure gauche :

L'ombre pédiculaire englobe la branche droite de l'artère pulmonaire, ou lorsqu'elle est suffisamment volumineuse, elle peut créer une projection nummulaire.

Par contre, la branche gauche se dégage, elle croise l'aorte descendante et le rachis et forme en arrière de celui-ci une image en virgule, qui prend en cas de dilatation des proportions considérables.

En position oblique antérieure droite :

L'arc moyen est formé en totalité par la bifurcation et le tronc de l'artère pulmonaire. Le bombement de cet arc traduit avec certitude la dilatation de ce segment artériel.

L'artère pulmonaire droite croise l'espace rétro-cardiaque et le rachis, pour s'épanouir en arrière de lui.

L'artère pulmonaire gauche se projette au sein de l'image pédiculaire suivant une image nummulaire, arrondie, plus opaque, qui se continue vers le bas par des arborisations.

En position transverse :

Le tronc de l'artère pulmonaire oblique et dirigé d'avant en arrière, croise les projections verticales de l'aorte ascendante et de la veine cave supérieure. Lorsque ses branches sont suffisamment volumineuses, elles deviennent visibles.

La branche droite prend l'aspect d'une projection nummulaire parfois considérable siégeant à l'union du cœur et du pédicule et assez postérieurement, tandis que la gauche apparaît suivant une crosse plus ou moins importante, plus postérieure et plus haut et concentriquement située, par rapport à la boucle de l'aorte thoracique.

On conçoit que l'artère pulmonaire puisse présenter des

augmentations volumétriques de degrés variables, allant d'une dilatation considérable ou très forte, à une dilatation franche ou même légère.

En outre, cette anomalie peut frapper tous les segments ou bien seulement certains d'entre eux et dans des proportions diverses.

CHAPITRE II.

OBSERVATIONS DE DILATATION CONGENITALE ISOLÉE DE L'ARTERE PULMONAIRE

Observation personnelle anatomo-clinique.

A... Jean-Marie, âgé de vingt ans, pupille de l'Assistance publique, ouvrier agricole, s'est engagé le 4 novembre 1952.

Le 12 novembre, il est évacué sur l'hôpital militaire Robert-Picqué pour une « angine pultacée avec légère raideur de la nuque » pour laquelle il est admis au service des contagieux.

A l'entrée on constate une amygdalite bilatérale et un minimum de signes méningés; une ponction lombaire permet de retirer un liquide céphalo-rachidien « eau-de-roche » qui se montre entièrement normal à l'examen cytologique et chimique. Le premier jour la fièvre a atteint 41°1. On institue un traitement à la pénicilline au taux de un million d'unités par vingt-quatre heures associé au traitement local. La température baisse rapidement et atteint la normale le 16 novembre. L'amygdalite est guérie.

Cependant l'attention est attirée sur des *anomalies de l'auscultation cardiaque :*

Un souffle systolique ayant son foyer électif à l'extrémité interne du troisième espace intercostal gauche, irradiant vers la tête de la clavicule et vers la pointe du cœur. Souffle constant, sans frémissement.

Un dédoublement du deuxième bruit à la base.

Un éréthisme cardiaque manifeste.

Pouls couché : 68; pouls debout : 92.

T.A.- 13/9.

Epreuve de Lian-Martinet médiocre :

avant l'épreuve : pouls : 84;

après l'épreuxe : pouls : 140, 92, 88, 88, 84.

Pas de cyanose, au repos ni à l'effort. On constate, en outre, que ce sujet est de constitution gracile, presque chétive : 48 kilos pour 1 m. 58.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE.

Radioscopie. — On est frappé par la forme en brioche de l'ombre cardio-vasculaire. L'expansion des battements est importante au niveau du pédicule cardiaque. Pas de danse des hiles. Transparence pulmonaire normale. Aucune anomalie dans le médiastin postérieur. Médiastin antérieur peu transparent.

Radiographies. — En incidence frontale on retrouve l'aspect en brioche de l'opacité cardio-vasculaire.

Le cœur un peu globuleux est arrondi, ne présente aucune prédominance de cavités. Le bord droit de la partie supérieure appartient à l'aorte ascendante dont on distingue l'ombre superposée à celle de l'oreillette droite. L'aorte forme une saillie arrondie à droite de la colonne vertébrale.

A gauche, l'arc aortique est mal visible, il paraît sousjacent à l'importante voussure que forme l'arc moyen appartenant à l'artère pulmonaire, pas d'hyperplasie des hiles.

L'incidence transverse droite confirme la présence dans le médiastin antérieur d'une masse arrondie qu'on peut identifier à l'artère pulmonaire. Sur cette incidence on remarque encore un liseré opaque doublant le sternum en arrière, appartenant soit à un épaississement pleural, soit au sac péri-cardique. Cette dernière hypothèse est plus vraisemblable en raison de l'absence de comblement des sinus costo-diaphragmatiques et, en particulier, des sinus antérieurs, d'autant qu'il n'existe aucune séquelle pleurale visible sur la téléradiographie de face. Un autre examen en transverse est pratiqué après opacification de l'œsophage à la bouillie barytée, ce dernier examen ne révèle aucune anomalie complémentaire.

L'incidence en O.A.D. — Cette incidence permet d'identifier la saillie antérieure à l'artère pulmonaire en raison de la continuité des contours cardio-vasculaires.

TOMOGRAPHIES.

En frontale. — Cet examen permet d'identifier d'une part, la voussure para-vertébrale droite comme appartenant à l'aorte

ascendante. Elle permet aussi du côté gauche de bien séparer l'arc aortique, qui est normal, de l'arc moyen, de l'artère pulmonaire.

Sur les clichés antérieurs on distingue, en outre, une opacité se dirigeant vers le sommet derrière la clavicule à droite et paraissant se rattacher à l'ombre de l'aorte ascendante au voisinage de la crosse. Il est possible qu'il s'agisse du tronc brachio-céphalique anormalement visible, sa projection étant normalement superposée à celle du sternum.

En transverse. — Une coupe médiane permet de retrouver dans le médiastin antérieur l'opacité de l'artère pulmonaire dont le bord antérieur est au contact du sternum.

L'électrocardiogramme pratiqué dans les trois dérivations standard et en précordiale C.F.4 montre une déviation nette de l'axe électrique vers la gauche. T 2 diphasique; sur dénivellation discrète de S.T.3.

En conclusion. — L'examen radiologique permet de poser le diagnostic de dilatation de l'artère pulmonaire.

Les signes d'auscultation paraissent de ce fait recevoir une explication satisfaisante. Par contre, la déviation de l'axe électrique vers la gauche ne peut entrer dans le syndrome de grosse pulmonaire et méritera d'autres considérations.

Interrogé sur son passé médical; ce jeune homme ne relate aucun antécédent pathologique notable. Il travaille depuis l'âge de quatorze ans comme ouvrier agricole et déclare avoir toujours accompli les travaux pénibles de son métier sans fatigue excessive. Il a un désir très vif de faire une carrière militaire et insiste sur sa résistance physique.

Cependant, on décide de le réformer en raison :

1. de cette dilatation de l'artère pulmonaire;

2. de son habitus chétif.

C'est pendant le délai nécessité par les formalités de réforme que s'est placé l'épisode terminal : dans la soirée du 1er janvier 1953 le sujet sort en ville et passe la soirée dans un dancing; puis il rentre à pied dans la nuit, parcourant ainsi une distance de cinq kilomètres par un temps très froid. A 2 heures du matin, on le retrouva mort dans la cour de l'hôpital.

L'examen du cadavre ne montra ni cyanose ni sérosité mousseuse buccale, mais des contusions de la face résultant de la chute finale.

En résumé. — Chez un jeune homme de vingt ans, de constitution plutôt chétive mais sans antécédent particulier, on découvre, à l'occasion d'une angine aiguë banale, l'existence d'une dilatation de l'artère pulmonaire qui semble parfaitement tolérée. Quarante-cinq jours plus tard, à la suite d'une marche par temps très froid, survient la mort subite.

L'autopsie. — Est pratiquée le 3 janvier.

Une adhérence serrée du feuillet pariétal du péricarde au sternum entraîne une déchirure de cette séreuse à l'ouverture de la cage thoracique. Après incision verticale complète du péricarde, on est d'emblée frappé par d'importantes modifications de la base du cœur : il existe une dilatation considérable et une véritable turgescence de l'oreillette droite et de son auricule, telles qu'après ouverture du péricarde on n'aperçoit tout d'abord que cette cavité cardiaque; l'auricule droite volumineuse et turgescente masque les gros vaisseaux de la base. En outre, oreillette et auricule ont perdu leur couleur normale chair musculaire et sont de teinte bleu foncé.

Poursuivant l'examen du cœur in situ, on récline l'auricule droite et on constate l'existence d'une grosse artère pulmonaire dont le diamètre est de trente millimètres, nettement supérieure à l'aorte qui apparaît de calibre normal. On ne constate pas d'autre anomalie du pédicule cardiaque et notamment pas de dilatation anévrysmale, ni de canal artériel.

Après éviscération des organes thoraciques on examine le cœur sur la planche à dissection : le ventricule gauche est assez globuleux et très tonique. Le ventricule droit a un aspect normal. Les proportions respectives des deux ventricules sont tout à fait normales.

A l'ouverture des cavités cardiaques on constate que :

1° L'oreillette et l'auricule droites volumineuses sont entièrement remplies de sang coagulé formant un seul gros caillot cruorique occupant et dilatant la cavité. Vers la pointe de l'auricule on trouve un petit caillot blanchâtre, fibrineux.

De même les veines caves supérieure et inférieure sont gorgées de sang coagulé;

2° le ventricule droit de dimensions normales contient également des caillots cruoriques mais qui n'occupent pas la totalité de la cavité ventriculaire. L'épaisseur du myocarde du ventricule

droit est normale, cinq millimètres. La valvule tricuspide est normale;

3° Les cavités gauches, venticule et oreillette, ainsi que l'orifice mitral ne présentent aucune anomalie. A noter seulement une légère hypertrophie du ventricule gauche;

4° Précisons, enfin, qu'il n'existe aucune communication pathologique, inter auriculaire ni inter ventriculaire.

Poids du cœur : 270 grammes.

L'ouverture des gros vaisseaux de la base montre tout d'abord que l'artère pulmonaire ainsi que les branches de division sont pleines de caillots cruoriques occupant la totalité de la vaste lumière de ce vaisseau. L'aorte en est absolument dépourvue. Les parois des deux vaisseaux sont normales.

En outre, apparaissent des malformations des valvules sigmoïdes pulmonaires et aortiques. Ces malformations sont identiques sur les deux vaisseaux; elle résident dans l'absence d'un point d'insertion des valvules sigmoïdes, de sorte que deux valvules sigmoïdes sont fusionnées en une seule.

Pour l'artère pulmonaire ce sont la valvule antérieure et la valvule gauche qui sont fusionnées. Pour l'aorte ce sont la valvule postérieure et la valvule gauche. Sur la photo jointe à l'observation, nous présentons l'aorte avec ses deux valvules sigmoïdes.

L'épreuve de l'eau ne montre pas d'insuffisance valvulaire sur la pulmonaire, ni sur l'aorte.

De même l'introduction d'un doigt dans l'orifice montre que les valvules s'effacent totalement contre les parois artérielles et qu'il n'y a pas de rétrécissement.

Ces malformations sigmoïdiennes n'entraînaient donc pas de trouble de l'hémodynamique ni dans l'artère pulmonaire ni dans l'aorte.

On peut affirmer que ces malformations sont d'origine congénitale : 1° en raison de la morphologie anormale des valvules, et 2° en raison de l'identité du processus anatomique sur les deux artères.

Il faut remarquer que le point d'insertion absent est sur le bord gauche de chacun des deux vaisseaux, ce qui prouve que l'origine de la malformation résidait sur les deux points d'insertion de la valvule sigmoïde gauche du bulbe artériel primitif. L'embryologie

nous permet donc de ramener à une origine unique les malformations sigmoïdiennes des orifices pulmonaire et aortique.

Appareil respiratoire. — Pas d'épanchement dans les plèvres ni d'adhérences. Les lobes inférieurs des deux poumons sont fortement congestionnés, ils ont perdu la crépitation gazeuse. Pas d'hépatisation ni d'œdème pulmonaire.

Poumon droit : 410 grammes; poumon gauche : 340 grammes.

Abdomen. — Foie augmenté de volume, sans anomalie à la coupe. Rate congestionnée : 230 grammes. Estomac vide sans odeur particulière.

Encéphale. — Pas de lésion des centres nerveux.

En résumé. — L'autopsie a montré l'existence de deux ordres de lésions :

1° Des lésions aiguës récentes résidant en une congestion intense des lobes inférieurs des deux poumons, une importante stase sanguine dans l'artère pulmonaire et dans l'oreillette droite avec dilatation considérable de cette cavité. Ce sont ces lésions qui ont entraîné la mort:

2° Des malformations congénitales consistant en une dilatation importante du tronc de l'artère pulmonaire et en anomalies d'insertion des valvules sigmoïdes pulmonaires et aortiques.

Commentaires.

1° **Il s'agit bien d'une dilatation congénitale** du tronc de l'artère pulmonaire sans participation des branches : le diagnostic radiologique porté du vivant du malade a été confirmé par l'autopsie. Le caractère congénital de cette dilatation se trouve corroboré par l'association d'une malformation congénitale des valvules sigmoïdes pulmonaires et aortiques.

2° **Cette dilatation congénitale est isolée :** elle n'est associée ni à la communication inter-auriculaire, ni à l'hypoplasie aortique qui sont les deux associations les plus fréquentes.

Il n'existe pas non plus d'association plus rare, telles que communication inter-ventriculaire, sténose mitrale ou persistance du canal artériel.

Cependant, il coexiste bien une malformation des valvules sigmoïdes; peut-on dire dans ce cas que la dilatation de l'artère pulmonaire soit isolée ?

Oui, car ces valvules sigmoïdes bicuspides sont sans retentissement sur l'hémodynamique; elles ne créent ni insuffisance, ni rétrécissement; elles sont sans conséquence pathologique; elles représentent simplement un stigmate d'une erreur embryologique.

On peut donc dire que cette dilatation de l'A.P. est « fonctionnellement » isolée. Elle est la seule cause de perturbation dans la physiologie du cœur.

Plusieurs points de cette observation méritent une explication :

1° **La saillie exagérée de l'aorte ascendante** sur les radiographies ne correspondait ni à une dilatation de son calibre, ni à un refoulement par l'artère pulmonaire, mais à un déroulement de son arc vers la droite.

2° **La déviation accentuée de l'axe électrique vers la gauche** est un fait très rare dans la dilatation de l'artère pulmonaire, la règle constante étant la déviation vers la droite.

Dans notre observation, l'absence de toute hypertrophie du ventricule droit explique tout au moins qu'on n'ait pas trouvé de déviation droite de l'axe électrique. Il est probable que la déviation vers la gauche résultait d'une anomalie de position du cœur.

3° **C'est le mécanisme de la mort subite** qui pose le problème le plus intéressant et le plus difficile.

Un processus pulmonaire infectieux peut être éliminé par l'anamnèse et par l'examen macroscopique des viscères.

Y a-t-il eu thrombose primitive au niveau du système artériel pulmonaire ?

L'autopsie a montré une stase sanguine considérable depuis les lobes inférieurs des deux poumons jusqu'aux veines caves avec une artère pulmonaire pleine de caillots cruoriques et une oreillette droite dilatée sous la pression du sang ; c'est en somme le tableau anatomique du cœur pulmonaire aigu.

Pour l'affirmer, il faudrait prouver que la thrombose de l'arbre artériel pulmonaire est antérieure à la mort. Or, il n'existe aucun moyen de dire si le sang s'est coagulé quelques minutes avant la mort ou quelques minutes après.

S'est-il agi d'une défaillance brutale du myocarde des cavités droites ? L'aspect du ventricule droit n'était pas celui d'un ventricule soumis habituellement à une surcharge : il n'y avait ni dilatation, ni hypertrophie.

S'il paraît bien difficile de donner une explication pathogénique satisfaisante de cette mort subite, on peut cependant invoquer le rôle probable de deux facteurs associés, la fatigue et le froid, agissant comme causes favorisantes sur une dilatation congénitale de l'artère pulmonaire.

Cette observation est absolument exceptionnelle : nous n'en avons trouvé aucune semblable dans nos recherches bibliographiques.

Elle prouve :

1° Que la dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire existe, la mort subite ayant eu pour effet de permettre d'en administrer la preuve anatomique.

2° Que cette malformation peut entraîner des perturbations physiopathologiques graves.

Afin d'avoir une opinion exacte sur le degré réel de gravité ou de bénignité de cette malformation, il nous a paru utile d'en étudier les observations publiées.

Analyse des observations de dilatation congénitale isolée de l'arbre pulmonaire relevées dans la littérature.

Nous exposons dans leur ordre chronologique de publication les observations se rapportant à cette malformation :

En 1940, Kourilsky, Guédé et Regaud publient un mémoire intitulé « Les dilatations congénitales de l'artère pulmonaire » et comportant neuf observations, dont huit avec autopsie.

Notons d'abord un fait important : les observations I et II concernant des femmes âgées de 81 et de 64 ans, révélèrent à l'autopsie l'existence d'énormes communications inter-auriculaires associées à une importante dilatation de l'artère pulmonaire. Ces constatations anatomiques confirment un fait anciennement connu : que certaines cardiopathies congénitales sont compatibles avec une grande longévité. Un âge avancé n'est donc pas un argument absolu contre l'origine congénitale d'une cardiopathie.

A la lumière de ces faits, nous pouvons étudier les quatre dernières observations où l'autopsie révéla l'existence d'une dilatation de l'artère pulmonaire sans autre malformation congénitale, mais associée à une aorte athéromateuse.

Il semble que l'on puisse éliminer l'origine congénitale des observations VIII et IX en raison de l'absence d'autre malformation associée d'un organe quelconque.

Par contre, on peut retenir, ou tout au moins discuter, la nature congénitale dans les observations VI et VII, où coexistaient un volumineux kyste gazeux pulmonaire dans un cas, des reins polykystiques dans l'autre cas. Le grand âge des deux malades, 92 et 88 ans, n'était pas un argument formel contre l'étiologie congénitale.

Cette même année, Kourilsky, Regaud et Dugrenot communiquent une observation tout à fait remarquable sous le titre :

« Erythrémie chez une malade atteinte d'une dilatation de l'artère pulmonaire ». Elle concerne une femme de 70 ans, cyphosique accentuée, qui associait une érythro-cyanose avec splénomégalie, polyglobulie de 7 à 9 millions d'hématies au mm³ et syndrome hémorragique, à des signes radiologiques de dilatation des branches de l'A.P. Elle ne se plaignait de rien, étant accoutumée à une dyspnée d'effort légère datant de l'enfance.

L'évolution se fit vers l'érythrémie avec accentuation du syndrome hémorragique à localisation variable : rénale, nasale, intestinale et apparition d'hématies nucléées dans le sang périphérique.

Une stase pulmonaire s'installa; la fin fut hâtée par un accident fortuit : une fracture du col du fémur.

L'autopsie montra une congestion intense de tous les organes. L'artère pulmonaire est très volumineuse, une fois et demie le volume de l'aorte dont le calibre paraît normal. L'aorte est athéromateuse mais la paroi de l'artère pulmonaire est absolument normale.

La dilatation de l'arbre artériel pulmonaire se poursuit jusqu'à ses subdivisions intra-pulmonaires, mais sans aucune altération pariétale visible.

Ventricule droit petit et écrasé. Oreillette droite très grosse; la cavité auriculaire droite est excessivement dilatée. Il n'existe pas de persistance du trou de Botal. Ventricule gauche charnu, bombé. Oreillette gauche volumineuse.

Poumons congestionnés et cyaniques.

Rate grosse, 265 grs, scléreuse, de coloration rouge foncé uniforme. L'examen histologique y révéla une réticulose importante et une surcharge de la pulpe rouge en hématies, en élément de la série myéloïde et en mégacaricocytes. La coexistence d'une érythrémie avec la dilatation de l'artère pulmonaire fait de cette observation un cas exceptionnel.

Mais ce qui nous intéresse est de savoir si on peut attribuer à la dilatation de ce vaisseau une origine congénitale.

Son âge avancé n'est pas une raison suffisante pour éliminer ipso facto cette étiologie. D'autre part, on peut se deman-

der si la cyphose thoracique accentuée qui la tenait courbée n'a pu à la longue avoir créé des troubles circulatoires et respiratoires, au point de créer le syndrome complexe dont elle était atteinte. C'est une question à débattre.

En 1943, à la Société Française de Cardiologie, Lenègre publie « deux cas de dilatation segmentaire congénitale de l'artère pulmonaire » : l'observation II se révéla ultérieurement être due à un ventricule unique et sort du cadre de cette étude.

L'observation I comporte une dilatation presque exclusive du tronc de l'artère pulmonaire. Sujet de 25 ans. Cardiopathie connue depuis l'âge de 1 an. Bien tolérée. Mène une existence normale, malgré une légère dyspnée d'effort. La radio montre une dilatation anévrysmale de l'arc moyen. Il existe un souffle holo-diastolique très intense du 3e espace se propageant presque exclusivement vers l'appendice xiphoïde.

L'absence d'autopsie ne permet pas d'entraîner de conviction absolue. Mais les caractères radiologiques et cliniques se superposant exactement à ceux de notre observation, nous engagent à voir dans ce cas une dilatation congénitale, vraisemblablement isolée, de l'A.P.

A la même séance de la Société de Cardiologie, Soulié, Bouvrain et Joly présentent six observations de dilatations localisées aux branches de l'A.P. chez des sujets jeunes (de 12 ans à 31 ans). Parfaite tolérance chez cinq sujets sur six. En l'absence de constatation anatomique, on ne peut éliminer la possibilité d'un défaut septal.

En 1944, Clerc et Frain font connaître une observation de « dilatation accentuée du tronc et des branches de l'artère pulmonaire avec bonne tolérance persistante ». La malade, âgée de 47 ans, est suivie depuis l'âge de 35 ans; elle est porteur d'une érythrocyanose des lèvres, des pommettes et des extrémités. Elle a contracté la syphilis à l'âge de 19 ans, et a été correctement traitée. B.W. négatif. Les premiers troubles sont apparus à l'âge de 30 ans.

En l'absence de vérification anatomique, les auteurs font des réserves sur l'origine exacte de cette grosse pulmonaire,

mais penchent pour sa nature congénitale. On ne peut que s'en tenir à ce point de vue.

Enfin, en 1945, Laubry, Routier, Soulié et Bouvrain publient une étude d'ensemble sur les dilatations d'origine congénitale de l'artère pulmonaire. Ils apportent trente-neuf observations radio-cliniques sans constatation nécropsique, sauf dans un cas qui était une tétrade de Fallot. Si nous défalquons cette dernière, les trente-huit observations se répartissent ainsi :

Dilatations congénitales : 26.

Syndrome grosse pulmonaire, petite aorte : 2 cas.

Dilatation de l'ensemble de l'artère pulmonaire avec aorte normale : 14 cas.

Parmi ces 14 cas, 3 comportent de la cyanose.

Dilatations partielles de l'artère pulmonaire : 10 cas, se répartissant ainsi :

Dilatation du tronc et de la branche gauche : 1.

Dilatation limitée du tronc : 2.

Dilatation des deux branches : 1.

Dilatation de la branche gauche : 6.

Dilatation de la branche droite : 0.

Dilatations idiopathiques : 12.

Il s'agit de dilatations apparues chez des sujets jeunes ou d'âge moyen, sans aucune cause décelable, en particulier en dehors de toute affection pulmonaire chronique, sans antécédents de syphilis. Les auteurs considèrent qu'elles sont peut-être de nature congénitale. Il faut remarquer que les auteurs ne présentent pas ces 38 observations comme des cas de dilatation congénitale isolée. Ils soulignent qu'il s'agit d'une étude clinique et qu'en l'absence d'argument anatomique « il n'a pas toujours été possible d'en préciser la nature avec certitude ».

Cependant, les similitudes cliniques et radiologiques avec notre observation nous inclinent à admettre l'existence d'une dilatation congénitale isolée de l'A.P. dans six des vingt-six dilatations congénitales, observations 3, 7, 11, 16, 18, 19, et

dans sept des treize dilatations idiopathiques, observations 28, 29, 30, 32, 33, 38, 39.

Au terme de ces recherches bibliographiques, nous constatons que si la preuve formelle de la nature congénitale isolée de la dilatation de l'artère pulmonaire ne peut être donnée dans aucune de ces observations, elle apparaît cependant bien probable dans un certain nombre de cas :

Dans l'observation 1 de Lenègre;

Dans 13 observations sur les 38 de Laubry;

Enfin, elle semble mériter d'être discutée dans deux observations de Kourilsky.

En conclusion : Sans être fréquente, la dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire, serait donc moins rare que méconnue.

CHAPITRE III.

DIAGNOSTIC DE LA DILATATION CONGENITALE ISOLEE DE L'A. P.

Diagnostic positif.

A) **Signes cliniques.**

Les signes cliniques de la dilatation de l'A. P. n'ont rien de caractéristique.

a) **Les signes fonctionnels** sont longtemps minimes, parfois absents pendant de longues années. La dilatation de l'A.P. est une malformation bien tolérée; c'est là son caractère clinique le plus constant.

La dyspnée d'effort est souvent nulle. Parfois elle est notée depuis l'enfance, mais toujours à un degré léger auquel elle se maintient pendant de longues années.

La cyanose est absente dans la plupart des observations, comme elle l'était dans la nôtre. Elle est cependant quelquefois observée. Laubry l'a constatée dans 3 cas parmi les 14 dilatations de l'ensemble de l'A.P.; dans 1 cas sur les 2 dilatations limitées au tronc, chez une femme de 47 ans, en décompensation cardiaque. Il ne l'observe pas dans les augmentations de volume des branches. Soulié, sur 6 observations de dilatation limitée aux branches, ne l'observe qu'une seule fois, chez une femme de 31 ans (obs. 5).

Dans toutes ces observations qui n'ont pas subi de contrôle anatomique, il est certain que l'on peut admettre que la cyanose dépend en réalité d'une cardiopathie associée, et notamment d'un défaut septal. Mais dans la première observation de Kouriisky que nous avons résumée plus haut, il s'agissait bien

d'une dilatation isolée de l'artère pulmonaire et il existait une cyanose, ou plus exactement une érythro-cyanose, qui évolua ultérieurement vers l'érythrémie. Nous avons dit précédemment ce que l'on pouvait penser de cette remarquable observation.

Dyspnée d'effort minime ou nulle, cyanose rare, les signes fonctionnels nous apparaissent donc discrets et souvent absents.

b) **Les signes physiques,** quoique non spécifiques, sont cependant susceptibles d'orienter le diagnostic.

1° **Examen cardiaque.**

La palpation fournira assez rarement des renseignements, mais dans ce cas les signes perçus sont toujours caractéristiques :

Le frémissement systolique à l'extrémité interne du 2e ou du 3e espace intercostal gauche.

Le choc vibrant, à ce même foyer, « permet dans certains cas, à lui seul, de soupçonner le diagnostic de grosse pulmonaire » (Ch. Laubry) (Obs. 1 de Lenègre; plusieurs obs. de Laubry).

L'auscultation apporte beaucoup plus souvent des signes intéressants :

Le souffle systolique perçu à l'extrémité interne du 2e ou 3e espace intercostal gauche est le plus constant, de timbre rude, parfois râpeux, il est habituellement d'intensité modérée, protosystolique, et se propage peu.

Il peut cependant être intense, holosystolique et se propager dans l'espace omo-vertébral où il faudra toujours le rechercher, selon le conseil de Laubry, qui l'y a perçu dans un cas où l'auscultation de la région précordiale était négative.

Le souffle systolique est présent dans 12 des 16 observations de Laubry, ainsi que dans la nôtre.

Les modifications du 2e bruit sont relativement fréquentes; elles consistent en :

Un dédoublement du 2e bruit, qui est, après le souffle systolique, le signe le plus souvent observé. L'un des éléments du dédoublement est généralement éclatant et vibrant.

Eclat et vibrance du 2e bruit non dédoublé sont assez fréquemment rencontrés.

Les modifications du premier bruit sont moins fréquentes que celles du 2e et sont de même type : dédoublement et vibrance.

Un souffle holodiastolique perçu au 2e E.I.G. est noté dans deux observations de Laubry et dans une de Lenègre. Ce souffle n'est pas accompagné du syndrome d'hypotension diastolique périphérique et, de ce fait, l'insuffisance sigmoïdienne aortique peut être éliminée. Peu-être s'agit-il d'une insuffisance pulmonaire fonctionnelle; mais la preuve anatomique n'en a jamais été fournie car les malades chez lesquels il fut observé n'ont pas été autopsiés et les rares vérifications anatomiques de dilatation congénitale isolée de l'A.P. concernaient des sujets qui ne présentaient pas ce signe.

La signification de ce souffle diastolique n'est donc pas nettement établie.

En somme, les signes d'examen cardiaque sont des signes systoliques, et surtout des signes d'auscultation : le souffle systolique et le dédoublement du 2e bruit au foyer pulmonaire sont les plus constants. L'un et l'autre étaient présents dans notre observation. Le frémissement et le choc vibrant sont plus rares mais plus évocateurs.

2° **Examen général.**

L'hippocratisme digital manque dans toutes les observations. La recherche de malformations congénitales des divers appareils (reins polykystiques, kystes aériens du poumon, dystrophie faciale) est susceptible de fournir un argument en faveur de l'origine congénitale de la dilatation de l'A.P.; mais il ne peut s'agit que d'un élément de présomption.

Le nanisme, une constitution chétive peuvent être observés; c'est le cas de l'Obs. 15 de Laubry et de notre observation, où le malade, âgé de 20 ans, avait une taille de 1 m. 58 et un poids de 48 kgs.

L'examen général n'apporte donc que des renseignements parfaitement contingents.

En résumé, l'examen clinique décèle essentiellement des signes d'auscultation cardiaque qui ont une valeur d'orientation du diagnostic. Les signes de certitude seront donnés par l'examen radiologique.

B) **Signes radiologiques.**

L'examen radiologique est à la base de nos connaissances sur la dilatation de l'A.P. C'est lui qui permet d'en faire le diagnostic. C'est pourquoi nous avons placé son étude détaillée dans la première partie de cet ouvrage, au chapitre des notions fondamentales sur l'artère pulmonaire normale et pathologique.

Nous nous bornerons donc à en rappeler sommairement les éléments essentiels.

En Radioscopie : on constate l'ampleur des battements au niveau du pédicule vasculaire. Dans la dilatation des branches, on voit le phénomène de la danse des hiles.

Sur les radiographies : en incidence frontale, on trouve un arc moyen du bord gauche du cœur, allongé et saillant ; l'arc supérieur aortique est souvent mal visible.

En oblique antérieure droite, l'arc moyen devient encore plus saillant et réalise une voussure antérieure convexe en continuité avec les contours cardio-vasculaires. En outre, la branche droite de l'A.P. est bien apparente sous forme d'une barre transversale.

En oblique antérieure gauche, la branche gauche masquée en frontale par l'ombre du cœur se dégage parfaitement sous l'aspect d'une virgule oblique en bas et en dehors.

En transverse, la saillie antérieure du tronc de l'artère pulmonaire est très nette.

Des tomographies peuvent utilement compléter l'examen standard, comme nous l'avons fait dans notre observation.

L'Angiocardiographie, inutile pour la mise en évidence de la dilatation de l'artère pulmonaire, prend tout son intérêt pour le diagnostic des malformations associées.

En somme, l'examen radiologique permet d'affirmer l'exis-

tence d'une dilatation de l'artère pulmonaire. Il est la pierre angulaire du diagnostic.

C) **Signes électrocardiographiques.**

La caractéristique constante de l'électrocardiogramme est la déviation de l'axe électrique vers la droite. Cette déviation est généralement très accusée. Sa constatation chez un sujet jeune n'accusant aucun trouble fonctionnel pourra faire suspecter une dilatation de l'artère pulmonaire.

Dans quelques cas, on a pu constater une déviation vers la gauche : cette anomalie était due à la coexistence d'un athérome aortique chez un sujet d'un certain âge avec hypertension artérielle et hypertrophie ventriculaire gauche.

Dans l'observation que nous avons rapportée, il y avait justement cette déviation de l'axe électrique vers la gauche tout à fait anormale pour une dilatation de l'artère pulmonaire; nous avons vu l'explication qu'on en pouvait donner.

Diagnostic différentiel.

La dilatation congénitale doit être distinguée des dilatations acquises. Celles-ci résultent de l'évolution d'un processus d'artérite qui reconnaît essentiellement trois causes possibles : la syphilis, le retrécissement mitral, les pneumopathies chroniques.

1° **L'artérite pulmonaire syphilitique** peut être primitive ou secondaire à une syphilis bronchique (maladie d'Ayerza). Elle évolue avec de la dyspnée d'effort rapidement croissante, des hémoptysies répétées, une cyanose qui s'accentue progressivement. L'insuffisance ventriculaire droite s'installe irréductible. Cette évolution s'oppose en tous points à la longue tolérance de la dilatation congénitale. Le diagnostic sera fait par les anamnestiques, et la sérologie.

2° **L'artérite pulmonaire du rétrécissement mitral.** - Elle s'observe surtout dans les sténoses serrées. Aux signes habituels de la sténose mitrale s'ajoutent une dyspnée et une cya-

nose intenses, des signes de bronchite tenace, des hémoptysies répétées.

Le diagnostic différentiel se fera par les signes d'auscultation.

L'image radiologique de l'artérite pulmonaire du rétrécissement mitral peut présenter des analogies sérieuses avec celle de la dilatation congénitale : dans les deux cas, on trouve une saillie de l'arc moyen et l'accentuation des ombres hilaires (Laubry et Chaperon).

Toutefois, une distinction importante mérite d'être soulignée en ce qui concerne l'aspect des hiles : dans la dilatation congénitale, les branches artérielles sont nettement dessinées, élargies, très battantes. Dans les valvulites mitrales, le hile est flou, l'élargissement des branches artérielles est moins net, les battements sont moins amples. L'ensemble du hile a l'aspect d'un « tampon opaque » caractéristique de la stase hilo-pulmonaire.

Ces notions radiologiques, jointes à l'histoire de la maladie et aux signes fournis par l'examen clinique, permettent dans la grande majorité des cas, de ne pas confondre dilatation congénitale et rétrécissement mitral (Laubry et Routier).

3° **L'artérite pulmonaire des pneumopathies chroniques.** — S'observe chez des sujets asthmatiques anciens qui, après de multiples épisodes pulmonaires aigus aboutissent à un état de dyspnée permanente avec expectoration muco-purulente continuelle.

Les anamnestiques très nets éliminent l'hypothèse d'une dilatation congénitale.

Dans les trois étiologies que nous venons d'étudier, le contexte clinique permet facilement de rattacher à leur cause ces dilatations de l'artère pulmonaire et le diagnostic de dilatation congénitale apparaît comme un diagnostic d'élimination.

Il en va différemment avec une quatrième catégorie de dilatations acquises, que Laubry appelle dilatations idiopathiques.

4° **Dilatations idiopathiques.** — Il s'agit d'un groupe non

négligeable puisque, sur 39 dilatations de l'artère pulmonaire, Ch. Laubry et D. Routier en comptent 12. Leur caractère essentiel est de ne reconnaître aucune étiologie connue.

Leur origine congénitale ne pourrait être affirmée parce que :

1° Leur diagnostic n'a pas été porté dans l'enfance;

2° Elle ne coexiste pas avec une malformation congénitale d'un organe quelconque.

Si leur nature congénitale ne peut être affirmée avec certitude, il semble cependant que l'absence de tout facteur étiologique connu la rende probable.

On admettra l'origine vraisemblablement congénitale d'une dilatation constatée chez un sujet jeune ou d'âge moyen.

Par contre, chez des sujets âgés, un raisonnement à priori pourrait tendre à faire rejeter la possibilité de leur nature congénitale.

Or, rien n'est moins certain : dans le mémoire de Kourilsky, deux malades vécurent jusqu'à un âge avancé avec une cardiopathie congénitale qui fut vérifiée à l'autopsie :

L'une — observation 11 — mourut à l'âge de 66 ans d'asystolie irréductible. La vérification montra une importante communication interauriculaire avec une énorme dilatation de l'artère pulmonaire. Les premiers troubles fonctionnels étaient apparus à l'âge de 50 ans.

L'autre — observation 1 — mourut à 81 ans de pyelonéphrite, avec abcès du rein. L'autopsie montra une énorme communication inter-auriculaire (4 cm.x3 cm.) et une dilatation importante de l'artère pulmonaire.

Ces deux observations fournissent la preuve que certaines cardiopathies congénitales peuvent être très longtemps tolérées et ne se révéler que dans la vieillesse.

En conclusion : un âge même très avancé n'est pas un argument contre la nature congénitale de la cardiopathie.

Il apparaît donc comme probable que dans l'ensemble les dilatations qualifiées idiopathiques sont de nature congénitale.

Diagnostic des cardiopathies associées.

La nature congénitale de la dilatation de l'A.P. étant prouvée ou admise, il reste à démontrer que cette malformation est isolée.

Il faut donc éliminer la possibilité d'une cardiopathie associée.

Cette élimination est possible avec les méthodes modernes d'exploration cardiaque :

L'angiocardiographie.

Le cathétérisme des cavités cardiaques avec mesure des pressions intra-cavitaires et analyse des gaz du sang.

Sans ces procédés d'exploration, il n'est pas possible d'éliminer une malformation associée telle que communication inter-auriculaire ou ventriculaire.

Il ne restera alors que les constatations anatomiques sur la table d'autopsie pour assurer le diagnostic. C'était la seule méthode avant l'arrivée des procédés modernes d'investigation. Or, pour des raisons diverses, les autopsies de dilatation de l'A.P. sont rares : ce qui explique la rareté des observations de dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire objectivement démontrée.

Conclusions

1. L'examen clinique oriente le diagnostic vers la possibilité d'une cardiopathie.

Seul l'examen radiologique permet d'affirmer le diagnostic positif de dilatation de l'artère pulmonaire.

2. Le caractère congénital de cette dilatation ne peut être démontré qu'après l'élimination des dilatations acquises par artérite qui dépendent essentiellement de trois causes :

— la syphilis;

— le rétrécissement mitral;

— les pneumopathies chroniques.

3. La nature congénitale de la dilatation pourra être affirmée si l'une des deux conditions suivantes est remplie :

1° la malformation a été diagnostiquée dans l'enfance;

2° la dilatation de l'artère pulmonaire coexiste avec une autre malformation congénitale d'un organe quelconque.

4. Si aucune de ces deux conditions n'est remplie et si la dilatation apparaît idiopathique, la nature congénitale sera cependant considérée comme probable.

Un âge avancé n'est pas un argument formel contre l'origine congénitale.

5. Le caractère isolé de cette dilatation congénitale de l'A.P. ne pourra être affirmé qu'après mise en œuvre de l'angiocardiographie ou du cathétérisme des cavités cardiaques ou, à défaut, par l'autopsie.

Tolérance. — Evolutivité. — Pronostic.

Dans une malformation qui est au-dessus des ressources de la thérapeutique, il importe de savoir quelles sont sa tolérance naturelle et son évolutivité spontanée, d'où découlera le pronostic :

1° Tolérance.

Dans notre observation, une bonne tolérance fonctionnelle de la malformation s'était maintenue jusqu'à l'âge de 20 ans, n'entraînant ni dyspnée d'effort, ni cyanose, et permettant à cet ouvrier agricole l'exercice normal de son métier.

Si l'on prend les 17 observations de Laubry intéressant soit la totalité de l'artère, soit seulement son tronc, on constate que dans 11 cas il n'y avait pas de dyspnée d'effort, ou il n'y en avait pas eu pendant longtemps. Dans 5 cas, il y avait une dyspnée d'effort depuis l'enfance; dans un cas, elle n'était apparue qu'après une grossesse. Dans l'ensemble, il n'y a donc de troubles fonctionnels que dans moins d'un cas sur trois.

La cyanose plus ou moins légère est constatée dans 4 cas sur 17.

Dans l'observation I de Lenègre, la tolérance chez un sujet de 25 ans est parfaite.

Sur les six observations de dilatation segmentaire de Sou-

lié, cinq jouissent d'une tolérance complète, une seule a de la cyanose et de la dyspnée d'effort. ;

Les grossesses paraissent habituellement bien supportées : obs. 12 et 20 (Laubry).

2° **Evolutivité.**

Dans l'ensemble, l'évolutivité est très faible. Sur 15 observations de Laubry, une seule, âgée de 36 ans, a présenté des phénomènes de décompensation cardiaque.

L'éventualité d'une tuberculose pulmonaire est signalée dans quelques rares observations.

Une observation de Routier et Heim de Balsac montre bien l'influence néfaste d'efforts violents et prolongés : une jeune créole de 25 ans dont la cardiopathie était diagnostiquée depuis l'âge de 18 ans présentait de la dypsnée d'effort depuis l'âge de 21 ans.

« Les symptômes fonctionnels qui l'amènent à consulter sont apparus brusquement à la suite d'efforts et de fatigue importante, excursion au sommet de la montagne Pelée. »

Cette observation mérite d'être rapprochée de la nôtre, sans en avoir le caractère dramatique.

Evolution des signes radiologiques.

Dans l'observation de la jeune créole ci-dessus raportée, Routier et Heim de Balsac constatent sur 2 radiographies prises à 7 ans d'intervalle (18 ans et 25 ans) des différences importantes : l'artère pulmonaire et ses branches, légèrement accentuées sur le premier cliché, sont devenues monstrueuses sur le second.

Sur un jeune homme de 14 ans, de développement normal et n'accusant aucun trouble fonctionnel, Routier, Soulié et Bouvrain constatent en 9 mois, l'augmentation marquée du volume d'une artère pulmonaire : silhouette cardio-vasculaire normale en juillet 1943; saillie importante de l'arc moyen en octobre 1943; accentuation considérable de cette anomalie en avril 1944.

Routier et Heim de Balsac concluent qu'on ne voit les très grosses dilatations du tronc de l'A.P. que chez les adultes après 25 ans, tandis que chez les jeunes au-dessous de cet âge on ne constate que des augmentations modérées ou segmentaires.

Pronostic.

Les observations de Kourilsky montrent qu'on peut observer la dilatation de l'A.P. à un âge avancé : 70 ans, 88 et 92 ans.

Une malformation compatible avec une telle longévité est d'un pronostic favorable.

En somme : la dilatation congénitale de l'A.P. est une malformation bien tolérée, avec le minimum de troubles fonctionnels. Elle est douée d'une faible évolutivité et peut s'observer à un âge avancé.

Elle est douée d'un bon pronostic.

Après examen des observations publiées, nous ne trouvons aucune complication brutale qui soit venue aggraver l'évolution de la malformation.

La mort subite qui a terminé notre observation paraît donc être un fait unique.

Conclusion : La mort subite est une complication exceptionnelle au cours de la dilatation congénitale isolée de l'A.P. qui demeure dans la règle une malformation bénigne.

CONCLUSIONS

1. La dilatation congénitale de l'artère pulmonaire s'observe avec une relative fréquence en association avec l'hypoplasie aortique (Oppenheimer, Routier et Brumlick) ou avec la communication inter-auriculaire (Mac Guinn et White).

2. Isolée, la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire est beaucoup moins bien connue.

L'auteur en apporte une observation personnelle anatomo-clinique complète, tout à fait exceptionnelle par la mort subite qui en a permis l'autopsie.

3. Il existe dans la littérature 2 catégories d'observations de dilatation congénitale isolée de l'A.P.

1° **Chez des sujets jeunes,** des observations radio-cliniques sans vérification anatomique peuvent être interprétées, à la lumière de l'observation ci-dessus, comme représentant probablement des faits de dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire : 13 observations sur 38 de Laubry, Routier, Soulié et Bouvrain; 1 observation de Lenègre.

2° **Chez des sujets âgés,** des observations cliniques avec autopsie montrent l'existence d'une dilatation isolée de l'artère pulmonaire.

L'expérience montre que le grand âge du porteur n'est pas un argument suffisant pour éliminer le caractère congénital d'une malformation cardiaque (autopsies de communication interauriculaire à l'âge de 64 et de 81 ans).

Deux observations sur cinq de dilatation de l'A.P. de Kourilsky semblent pouvoir être retenues, ou tout au moins discutées, comme étant de nature congénitale, malgré leur âge de 70 et 92 ans.

4. Le diagnostic positif de la dilatation de l'A.P. est essentiellement radiologique : l'incidence frontale montre un bombement de l'arc moyen du bord gauche du cœur confirmé par l'examen en positions obliques.

Les signes cliniques ne sont pas caractéristiques : souffle systolique et dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

5. Le diagnostic différentiel est à faire avec les dilatations acquises par artérite qui sont dues à trois causes : la syphilis, le rétrécissement mitral et les pneumopathies chroniques.

Il semble que les dilatations idiopathiques des sujets jeunes doivent être considérées comme congénitales.

6. La tolérance de la dilatation congénitale isolée de l'A.P. est bonne : la dyspnée d'effort est légère ou nulle, la cyanose absente. Les grossesses sont bien supportées.

L'évolutivité est faible : un état satisfaisant se maintient pendant de longues années.

Le pronostic apparaît donc favorable. On n'observe pas de défaillance cardiaque aiguë.

La mort subite survenue dans l'observation personnelle rapportée par l'auteur paraît être un fait unique qui ne doit pas assombrir le pronostic de cette malformation congénitale.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes Condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

VU

Le 6 juillet 1953.
Pour le Doyen,
L'Assesseur :
R. SIGALAS.

Le Président de Thèse :
BROUSTET.

Vu et permis d'imprimer
Bordeaux, le 10 juillet 1953
Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

Bastia. — Anomalie congénitale des gros vaisseaux du cœur, *Soc. Pédiatrie*, 20 nov. 1945.

Botenga. — Signification de l'anévrysme et de la dilatation de l'artère pulmonaire. *Nederslansch Tjidschrift voor Genees-Kunde*, 1936, 14, 1470.

Brenner. — Anevrysmes of the pulmonary artery. *Archives of Internal Medecine*, 1935, 56, 1221.

Chassagne (P.). — Un cas de dilatation congénitale de l'artère pulmonaire avec petite aorte et communication interauriculaire. Vérification anatomique. *Arch. Mal. Cœur*, 1945, 38, nos 3-4, 72.

Clerc (H.) et Frain (Ch.). — Dilatation accentuée du tronc de l'artère pulmonaire avec bonne tolérance persistante. *Soc. franç. cardiol.*, 16 janv. 1944, p. 57.

Cossio (P.) et Arana (R.-S.). — Communication interauriculaire. *Bull. Acad. Méd.*, 1937, 7, 212.

Crucioni (R.). — Les formes localisées des dilatations congénitales de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1946.

Dugrenot (H.). — Erythrémie et dilatation de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1939.

Gold (M.-M.-A.). — Congenital dilatation of the pulmonary arteriel tree. *Arch. of Med.*, 78, 197, 1946.

Grishmann (A.), Stelnbers (M.-F.) et Oppenheimer (B.-S.). — The clinical diagnosis of idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *J. Mt. Sinaï Hosp.*, 10, 142, 1943.

Guichard (H.). — Contribution à l'étude des affections de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1936.

Heimann (H.-L.) et Porel (M.-M.). — A case of congenital dilatation of the pulmonary artery. *Brit. Med. J.*, 2, 512, 1943.

Johnson (S.-E.). — Congenital dilatation of the pulmonary arteries revealed by rœntgenkymography. *Ann. Int. Med.*, 10, 546, 1936.

Jolly (F.). — Les différents aspects des malformations congénitales du type dit « Communication interauriculaire ». *Paris Médical*, 1939, 21, 441.

Jouve (A.), Delaage (M.) et Oddo (R.). — Dilatation congénitale de l'arbre artériel pulmonaire, tuberculose cavitaire, hémoptysie foudroyante. *Soc. Franç. Cardiol.*, 16 janv. 1944.

Kourilsky (R.), Guédé (M.) et Regaud (J.). — Les dilatations congénitales de l'artère pulmonaire. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, séances du 29 nov. 1940, 772, et 6 janv. 1941, 56, nos 41 à 44, 772.

Kourilsky (R.), Regaud (J.) et Dugrenot (H.). — Erythmie et dilatation de l'artère pulmonaire. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, séance du 22 nov. 1940, 765.

Langeron (L.), Nolf (V.) et Florin. — Malformation cardiaque complexe : grosse pulmonaire avec rétrécissement et athérome secondaire, petite aorte, absence d'une troisième valvule sigmoïde. Trou de Botal perméable. *Soc. Méd. Anat. Clin. Lille*, 27 nov. 1945.

Laubry (Ch.). — A propos des dilatations congénitales de l'artère pulmonaire. *Arch. Mal. Cœur*, mai-juin 1943, 36, nos 5-6, 61.

Laubry (Ch.) et Pezzi (C.). — Traité des maladies congénitales du cœur. Paris, 1921.

Laubry (Ch.), Routier (D.) et Heim de Balsac. — Grosse pulmonaire, petite aorte, affection congénitale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, séance du 13 déc. 1940, 847, et 16 janv. 1941, t. LVI, nos 45-46, 847.

Laubry (Ch.), Routier (D.), Soulié (P.) et Bouvrain (Y.). — Les dilatations d'origine congénitale de l'artère pulmonaire. *Sem. Hôp. Paris*, 28 févr. 1945, 21, no 8, 189.

Lenègre (J.), Mme Roudinesco (J.) et Mlle Marquis (J.). — Deux cas de dilatation congénitale de l'artère pulmonaire. *Arch. mal. cœur*, mai-juin 1943, 36, nos 5-6, 55, et janv.-févr. 1944, 37, nos 1-2, 12.

Lequime (J.), Van Heerswynghels (J.) et Herlant (M.). — Contribution à l'étude de la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire, *Arch. Mal. Cœur*, janv.-fév. 1944, 37, no 1-2, 7.

Levesque (J.), Heim de Balsac et Guichard (H.). — Considérations diagnostiques et radiologiques sur un cas de dilatation globale de l'artère pulmonaire. *Ann. de Méd.*, 42, 229, 1937.

Lian (C.) et Signier (F.). — La dilatation congénitale de l'artère pulmonaire. *Rev. Méd. Franç.*, mai 1944, 25, n° 5, 72.

Lutembacher (R.). — Malformations congénitales de l'artère pulmonaire. *Presse Médicale*, 46, 687, 1943.

Mac Guinn et White (P.-D.). — *Am. Heart. J.* 9, 1933, 1.

Oppenheimer (B.S.). — Dilatation idiopathique de l'artère pulmonaire. *Transactions of the American Physicians*, 1933, 48 290.

Routier (D.) et Brumlick. — Les dilatations idiopathiques congénitales de l'artère pulmonaire. *Société Cardiologie*, mars 1940.

Routier (D.) et Heim de Balsac. — Six observations cliniques de malformations congénitales cardiaques du type dit Communication interauriculaire. *Bull. Soc. Belge de Cardiol.*, 1938, 5, 41.

Routier (D.), Soulie (P.) et Bouvrain (Y.). — L'évolution radiologique des grosses pulmonaires. *Arch. Mal. Cœur*, sept.-oct, 37, 114, 1944.

Routier (D.), Tricot (R.) et Fortin (P.). — Grosse pulmonaire et et communication interauriculaire : observation anatomoclinique. *Soc. Franç. Cardiol.*, 19 mars 1944.

Sergent (E.), Durant (H.) et Kourilsky (R.). — Dilatation sinusoïde des branches intraparenchymateuses de l'artère pulmonaire *Ann. Anat. Pathol.* 1928, 5, 798.

Smith (L.-A.), Mœnning (W.-P.) et Boud (G.-S.). — Dilatation of the pulmonary artery of congenital origin. *Radiology*, 27, 141, 1488, 1936.

Soulie (P.), Bouvrain (Y.) et Jolly (F.). — Les formes partielles de la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire. *Soc. Franc. de Cardiol.*, 21 mars 1943, 49.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.

HISTORIQUE.

Chapitre I. — DONNEES FONDAMENTALES SUR L'ARTERE PULMONAIRE NORMALE ET PATHOLOGIQUE.

Embryologie.
Anatomie.
Radiologie normale.
Radiologie pathologique.

Chapitre II. — OBSERVATIONS DE DILATATION CONGENITALE ISOLEE DE L'ARTERE PULMONAIRE.

Observation personnelle anatomo-clinique.
Analyse des observations relevées dans la littérature.

Chapitre III. — ETUDE NOSOLOGIQUE.

Diagnostic positif.
Diagnostif différentiel.
Tolérance. - Evolutivité.

CONCLUSIONS.